

症例報告 6歳で初回手術を行った両側母指多指症の1例

昭和大学医学部形成外科学講座

宮部 真以* 古賀 康史 張 卓
山内日香里 住永莉華子 門松 香一

抄録：本邦においては、母指多指症は通常1歳前後で初回手術を行う。今回われわれは6歳で初回手術を行った両側中手骨型母指多指症という稀な症例を経験したので報告する。症例は6歳、男児。生下時より両側母指多指症（Wassel分類：右Ⅵ型、左Ⅴ型）を認めていたが1か月健診以降医療機関の受診はなく、5歳8か月時に当科初診し6歳時に形成術を行った。右側は低形成である尺側指を切除した。術前よりみられていた指節間関節の尺側偏位が残存しており機能的および整容的両面で問題が存在するため、今後骨切りによる指軸矯正を行うか検討中である。左側は尺側指を温存し、橈側指から短母指外転筋を移行した。左側の術後経過は良好である。乳幼児期での治療に比べ、手術手技や周術期の評価は容易であったが、患児の運動発達や心理社会的側面を考慮し、適切な時期に手術を行えるように啓蒙が必要であると考えられた症例であった。

キーワード：両側母指多指症、WasselⅤ型、WasselⅥ型、6歳男児、尺側指切除

緒言

多指症は四肢先天異常のなかで発生頻度の高い疾患であり、その中でも母指多指症は1,000出生あたり0.52～3.5人と最も頻度が高い^{1,2)}。母指多指症の分類で最も一般的なものはWassel分類（図1）であるが、WasselⅣ型が最も多く、WasselⅥ型は3.8～12%程度と比較的稀である³⁻⁷⁾。また大多数は片側例であり両側例は5.2%～12%と報告されている⁸⁻¹⁰⁾。一般的に外表の先天異常は家族が早期手術を望むことが多く、本邦での手術時期を大きく逸脱した未治療例は稀である。多指症における最適な手術時期は分岐部位や手術手技の内容によりさまざまであるが、一般的には1歳前後で初回手術を行うとされている^{1,11)}。

今回われわれは、6歳で初回手術を行った両側母指多指症（右WasselⅥ型、左WasselⅤ型）の1例を経験したので報告する。

症例

患者：6歳、男児。

主訴：両側母指多指症。

既往歴：特記すべきことはない。

家族歴：両親、姉に先天異常はない。

現病歴：妊娠37週2日に自然分娩で出生した。生下時体重は2,790gであった。出生後多指症を指摘され専門機関への受診を勧められたが受診していない。1か月健診以降医療機関は一切受診しておらず定期予防接種もすべて未接種であった。児童福祉施設の利用はなく家庭内で保育されていた。小学校入学前の手術を希望し5歳8か月時に当科を初診した。

現症：両側に母指多指症がある。右側では尺側指、左側では橈側指に低形成がみられた（図2）。日常生活において右側では橈側指、左側では尺側指を使用し、テレビゲームのコントローラー操作などの対立運動は可能であった。外転運動は両側橈側母指で可能であり、左側では尺側指母指も可能であった。右側では橈側指の指節間関節（interphalangeal joint, 以下IPJ）に可動域制限を認め、低形成の尺側指は可動域制限があるものの中手指節関節（metacarpophalangeal joint, 以下MPJ）・IPJともに屈曲可能であった。左側では尺側指はMPJ・IPJともに機能的に良好であり、低形成の橈側指は屈曲伸展不可能であった。その他の外表奇形は認めなかった。

当院小児科医による診察にて、体格がやや小さめ

*責任著者

であること（身長 $-0.3SD$ ，体重 $-1.4SD$ ），若干の言葉の遅れを指摘されたがその他に明らかな合併異常は認めなかった。

画像診断：単純X線写真上，右側は Wassel VI型，左側は Wassel V型の母指多指症を認めた（図3）．右側橈側指のIPJに57度の尺側軸偏位を認めた．

治療：6歳0か月時に両側母指多指症に対し形成術を施行した．

1. 右側

尺側指が低形成であり，橈側指を温存した．橈側指は機能的には良好であったが指軸偏位がみられた

ため，整容性の改善には骨切りによる軸矯正の必要性が検討された．患児は軸偏位により対立運動を獲得している点，橈側指の使用で日常生活に問題がない点，骨切りによる一時的なADL低下は小学校入学間際である患児の負担が増す可能性を考慮し，家族と相談した結果，初回手術では軸矯正は行わないことにした．尺側指は手根中手関節（carpometacarpal joint，以下CMJ）で中手骨から末節骨まで一塊に切除した．過剰指には伸筋腱・屈筋腱ともに認めたが，温存指におけるMPJの屈曲伸展機能は良好でありIPJの可動域制限は軸偏位が原因である

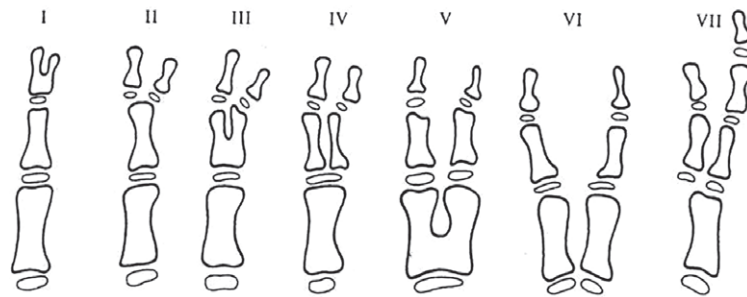


図1 Wassel分類

単純レントゲン写真上の分岐部位と構成指骨数により分類する．I・II型：末節骨型，III・IV型：基節骨型，V・VI型：中手骨型，VII型：三指節型．（文献5より引用）

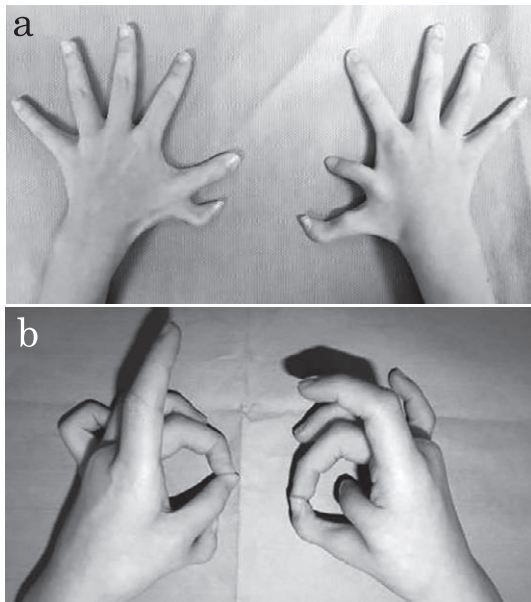


図2 術前所見

a：右側では尺側指，左側では橈側指に低形成をみとめた．
b：ピンチ時．右側の対立運動は，指節間関節の軸偏位により獲得している．

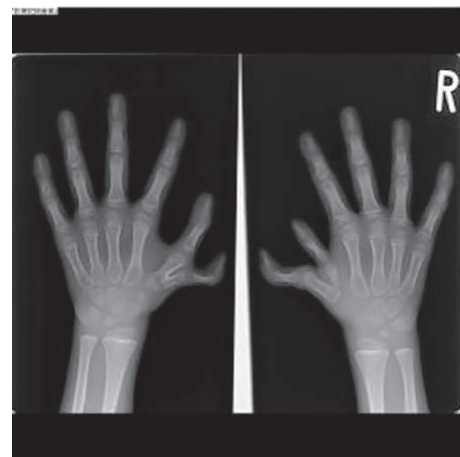


図3 術前レントゲン写真

右側：Wassel VI型，左側：Wassel V型の母指多指症．右側橈側指の指節間関節に尺側偏位をみとめた．

と考えたため腱移行は行わなかった。指間が広がったため指間形成を行った(図4)。

2. 左側

橈側指が低形成であり、尺側指を温存した。橈側指の基節骨底部に付着していた短母指外転筋を温存した後、中手骨を分岐部から削骨して橈側指を切除し、短母指外転筋を尺側指の基節骨底部に移行し

た。第1指間は90°外転可能であったため、指間形成は行わなかった(図5)。

術後経過は良好であり第8病日に退院した。第14病日に抜糸を行った。

両側とも術後合併症は認めなかった。術後1年10か月の時点で両側とも対立および外転運動に可動域制限は認めない(図6)。左側はIPJで屈曲30度(自

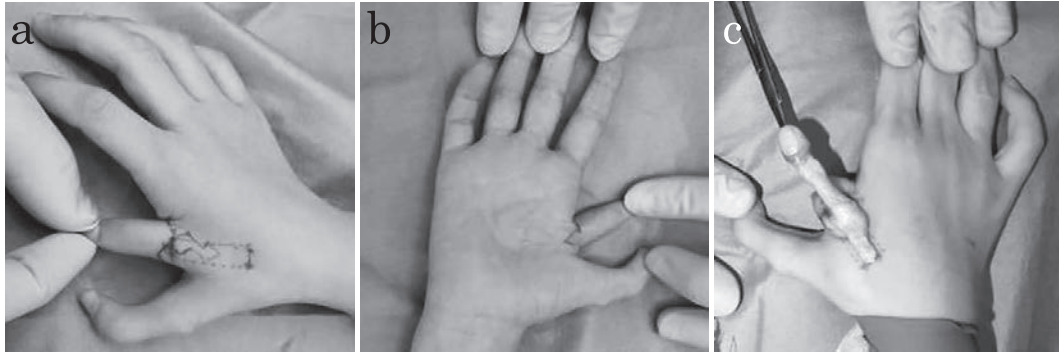


図4 右側手術所見

- a, b: 術前デザイン。第1指間が広いため、皮膚を減量するようにデザインした。
点線は中手骨の予想位置。
c: 尺側指を中手骨から一塊に切除した。

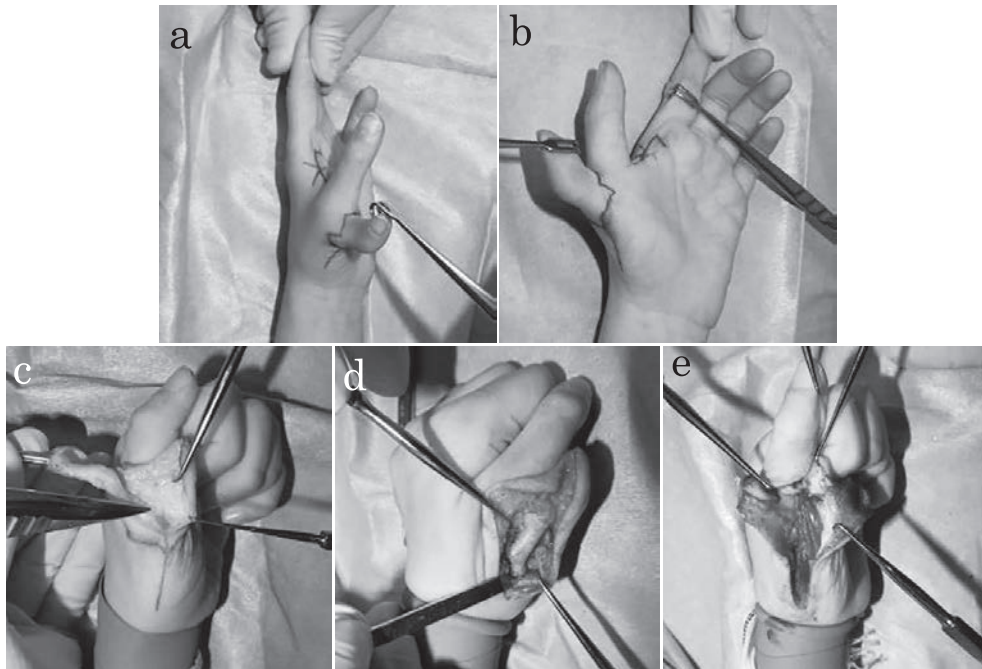


図5 左側手術所見

- a, b: 術前デザイン。母指基部の立体感の再現を目的とした小皮弁を入れたデザイン。余剰指切除後に第1指間が狭小であれば指間形成を行う計画であったが、行わなかった。
c: 橈側指の基底骨底部に付着している短母指外転筋(鑷子先端)。
d: 中手骨の骨切りデザイン。分岐部から底部にかけて削骨し、橈側指を切除した。
e: 短母指外転筋を尺側指の基底骨底部に移行した。

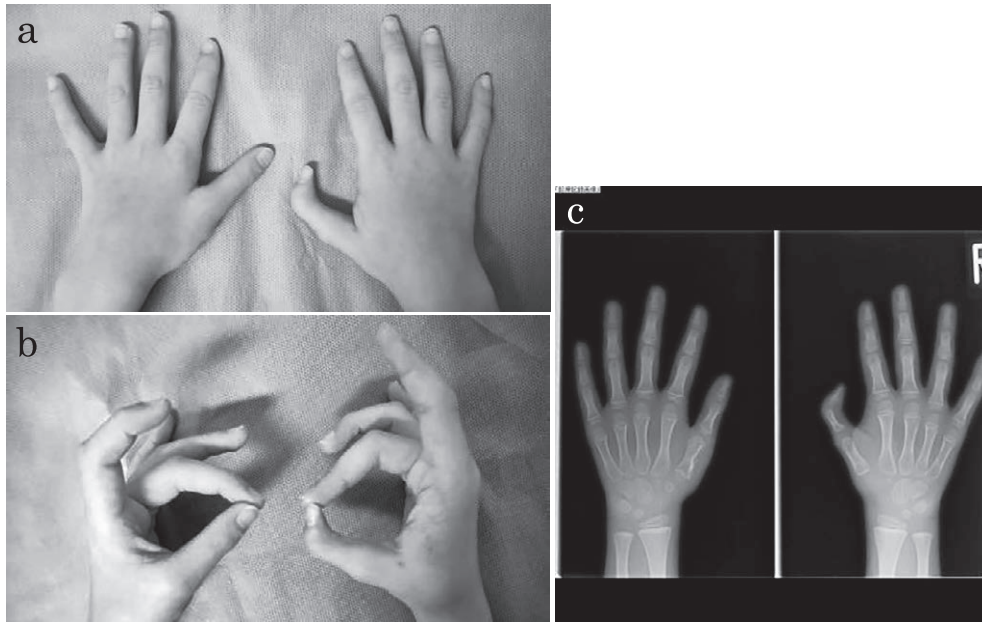


図 6 術後1年10か月時所見
a, b: 両側ともに合併症はなく経過している。両側とも対立および外転機能は良好である。
c: レントゲン写真。右指節間関節の指軸偏位に対する修正手術は検討中である。

動)と軽度可動域制限があるものの書字は問題なく行え、機能的にも整容的にもほぼ良好な経過である。右側は術前よりみられていたIPJの尺側偏位が残存しており、さらに可動域は20度程度であるが、箸の使用は問題なく、テレビゲームのボタン操作もIPJを使用し可能である。学校生活においても鉄棒や跳び箱も行え、日常生活で困難を自覚することはない。しかし、変形を友人に指摘されるなど整容的問題も存在するため、今後、本人の意思を確認し、修正手術の是非および時期を家族と検討中である。

考 察

母指多指症の初回手術の至適時期は確立されていないが外表の先天異常は患者家族の精神的苦痛を伴うため、家族は可及的早期の手術を希望することが多い^{11, 12)}。浮遊母指など単純切除に近い侵襲の少ない手術であれば低月齢でも可能な場合もあるが、腱移行や骨切りなど煩雑な手技を必要とする場合は1～2歳まで待機した方が術後成績はよい^{1, 2)}。一方、IV型に限定した報告ではあるが、できるだけ早期に手術を行った方が関節部の自然矯正が期待できるという報告もある¹¹⁾。いずれにせよ、患児の運動発達の観点からも1～2歳までに初回手術が行われ

ることが一般的である¹²⁾。治療法は分岐のレベルや関節の安定性、軸偏位の有無などによりさまざまであるが、これらは術後結果を左右するため術前の診断は重要である¹³⁾。Wassel分類は単純レントゲン写真上の分類であるが、骨化が未熟な乳幼児期には分岐部が正確に判断できない場合も多い¹⁴⁾。また、再建上重要な構造物である長母指伸筋腱や長母指屈筋腱、短母指外転筋の同定も乳幼児期には困難な場合もある¹⁵⁾。その点、今回は6歳と比較的成長した時点での手術であったため、術前レントゲン写真による正確な診断が可能であった。患児は診察に協力的であり術前の機能評価もスムーズに行えたため、適切な手術計画を立案することができた。左側温存指は関節の安定性に問題はなく軸偏位もみられなかったため、過剰指の切除と短母指外転筋の移行のみを計画した。構造物の同定は容易であり腱移行も確実に実行されたため、ほぼ良好な術後経過をたどっていると考えられる。一方、右側はレントゲン写真上温存指に明らかな軸偏位を認めたため、良好な結果を得るためには骨切りの必要性が検討された。しかし、今回軸矯正は行わなかったため、術後経過は良好とはいえない。

母指多指症における形成術の目的は機能的および

整容的にも良好な母指を形成することである¹²⁾。治療後は分岐レベルが近位であるほど劣り、特に中手骨型の治療成績は不良とされている^{7,10)}。その原因は、第1指間の狭窄や外転機能不全、軸偏位の他、対立動作といった母指に特徴的な運動を司るCMJの形成不全や変形などが挙げられる¹⁶⁾。また、母指多指症では橈側母指を過剰指として切除されることが大多数であり、尺側指切除例では術後成績が劣るとの報告もある¹⁰⁾。本症例では右側はWassel VI型でなおかつ尺側指を切除しており、不良な結果となる可能性が予測されていた。機能・整容両面で問題が残存しており、いずれ軸矯正を含めた二次修正が必要である。治療成績の不良症例に対する二次修正の頻度は9.7%～22%とさまざまであるが⁴⁾、手術適応は関節の可動域や不安定性、整容面などを総合的に考慮し、最終的には患児と家族の希望により決定する。しかし、成長に伴いさらなる問題が生じる場合も多く、その時期に関しては未だ議論の余地がある¹⁷⁾。今後も経過観察を行い、修正手術の有無および時期を決定していく方針である。

外表の先天異常に対する捉え方は個人や地域により差があり、台湾においては「神からの授かりもの」、フィリピンにおいては「多指症は幸運の象徴」とされているという。このように諸外国では成人期まで放置されていた母指多指症の報告も散見されるが¹⁸⁻²⁰⁾、われわれの渉猟し得た限りでは本邦にて5歳以上で初回手術を行った報告はない。本症例では、紹介状を渡されていたにもかかわらず5歳まで受診しなかった理由について母親は「忘れていた」と述べた。医療水準や社会通念を考慮した上で子供に必要なと判断される治療を親が拒否することを医療ネグレクトというが、治療拒否の背景には両親の宗教や信条等も影響しておりその判断は難しい²¹⁾。今回の症例においては、就学を契機に治療機会を与えたことから現時点での明らかなネグレクトは疑わなかったが、両親の医療リテラシーの低さがうかがえた。外表の先天異常は命に関わることは少ないが日常生活や社会生活を送る上で困難に直面することがある。患児の精神的発達にも影響を与える可能性があるため、適切な医療を受けることができるよう患者家族への啓蒙が必要であると考えた。

今回われわれが経験した症例は6歳で初回手術を行ったという点と、両側性の中手骨型母指多指症で

あったという点において稀な症例であった。

結 語

6歳で初回手術を行った両側性母指多指症（右Wassel VI型、左Wassel V型）の1例を経験した。乳児期に比べて構造物の同定が容易であったため左側では比較的良好な術後経過をたどっている。指軸偏位のある右側では修正手術が必要であり、今後も経過観察し手術時期を決定する。

利益相反

本論文に関し開示すべき利益相反はない。

文 献

- 1) 田中克己, 安楽邦明, 平野明喜. 母指多指症の治療. 形成外科. 2008;51:5-18.
- 2) 川端秀彦. イチから始める手指の先天異常の治療. PEPARS. 2014;91:74-82.
- 3) Wassel HD. The results of surgery for polydactyly of the thumb. A review. *Clin Orthop Relat Res*. 1969;64:175-193.
- 4) 善 憲史, 上田晃一, 大場創介, ほか. 当科における母指多指症手術例の検討. 日形会誌. 2005;25:553-558.
- 5) 中川達裕, 井上裕史. 母指多指症 113 例の統計的検討 Wassel 分類及び合併症について. 日形会誌. 1996;16:468-476.
- 6) 関口和也, 松本泰一, 松下 陸. Wassel type 6 の母指多指症の1例. 中部整災誌. 2014;57:651-652.
- 7) 牧野仁美, 堀井恵美子, 中村蓼吾. タイプ別母指多指症の長期術後成績. 日手の外科会誌. 2003;20:185-188.
- 8) 福嶋正則, 武石明精, 中里公亮, ほか. 両側母指多指症・両側第I趾列多趾症の1例. 形成外科. 2013;56:333-340.
- 9) 射場浩介, 和田卓郎, 小笹泰宏, ほか. 当科で加療を行った母指多指症の検討. 日手外会誌. 2007;24:303-305.
- 10) Ogino T, Ishii S, Takahata S, *et al*. Long-term results of surgical treatment of thumb polydactyly. *J Hand Surg Am*. 1996;21:478-486.
- 11) 貞広哲郎, 西山 徹, 野口政隆, ほか. 成長終了後の治療成績から見た母指多指症の手術時期. 日小児整外会誌. 1997;6:294-299.
- 12) Van Wyhe RD, Trost JG, Koshy JC, *et al*. The duplicated thumb: a review. *Semin Plast Surg*. 2016;30:181-188.
- 13) Iba K, Wada T, Yamashita T. Atypical thumb polydactyly with duplicated metacarpal bone: a report of 2 cases. *Ann Plast Surg*. 2013;70:38-41.
- 14) Manske MC, Kennedy CD, Huang JI. Classifi-

- cations in brief: the wassel classification for radial polydactyly. *Clin Orthop Relat Res*. 2017;475:1740-1746.
- 15) Shen K, Wang Z, Xu Y. Reconstruction of was-
sel type VI radial polydactyly with triphalan-
geal thumb using an on-top osteotomy. *Plast
Reconstr Surg Glob Open*. 2017;5:e1216. (ac-
cessed 2018 Dec 12) <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5340476/pdf/gox-5-e1216.pdf>
- 16) Tonkin MA. Thumb duplication: concepts and
techniques. *Clin Orthop Surg*. 2012;4:1-17.
- 17) 渡捷 一, 中村光宏, 増本あや. 母指多指症
術後長期経過例の検討. 日手の外科会誌.
2003;20:509-515.
- 18) 杉本誠起, 岡田 淳, 古谷四郎. 母指多指症の
1 例. 因島病医誌. 2013;19:21-23.
- 19) 古月顕宗. 成人まで放置された母指多指症例
について. 日手の外科会誌. 1996;12:785-786.
- 20) 小林紀郎, 谷口 睦, 永田 修, ほか. 成人母
指多指症の一手術例. 南大阪病医誌. 1999;
37:231-235.
- 21) 井上みゆき. 日本における医療ネグレクトの現
状と法的対応に関する文献検討. 日小児看護学
会誌. 2007;16:69-75.

BILATERAL THUMB POLYDACTYLY PRIMARY OPERATION AT AGE 6 YEARS: A CASE REPORT

Mai MIYABE, Yasushi KOGA, Zhou ZHANG,
Hikari YAMAUCHI, Rikako SUMINAGA and Koichi KADOMATSU

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Showa University School of Medicine

Abstract — In Japan, most cases of thumb polydactyly undergo the primary operation at around the age of 1 year old. This is a report of a rare case of bilateral thumb polydactyly who underwent the primary operation at the age of 6 years old. The patient, a 6-year-old boy, had untreated bilateral thumb polydactyly of Wassel type V and VI. He first visited our department at the age of 5 years old, and the operation was subsequently performed at the age of 6. On the right side, we removed the lesser ulnar digit. There was no necessity for transition of any tendons. However, the residual axis deviation at the interphalangeal joint that existed preoperatively had functional and cosmetic issues. Revision surgery of correction of the axis by osteotomy is considered. On the left side, we removed the radial digit and transferred the abductor pollicis brevis muscle to the ulnar digit. It had good function and appearance. Compared with treatment in infancy, we could easily perform perioperative assessment and the operation. Considering the development of motor skills and psychosocial aspect, however, it is necessary to educate patients to receive the best treatment at optimal timing.

Key words: bilateral thumb polydactyly, Wassel type V, Wassel type VI, 6-year-old boy, removal of ulnar digit

〔受付：12月14日，2018，受理：1月4日，2019〕